

Presentación Clínica de Coartación de Aorta, Relato de Casos. Revisión de Manejo Actual

Clinical presentation of Aortic coarctation: Review of Current Management: a Case Series Report

Garay N, Montiel C, Verón C, Vargas Peña M, Aquino N, Jarolín J, Eguzquiza P, Panizza C, González F, Sciacca R, Rolón R¹.

RESUMEN

La coartación de Aorta es una cardiopatía congénita que se presenta con insuficiencia cardíaca congestiva precozmente sobre todo en la edad neonatal y que, de no ser diagnosticada oportunamente evoluciona con elevadísima morbimortalidad. Cuando sobrevive a la barrera de la primera infancia, cursa con hipertensión arterial sistémica, pudiendo debutar incluso con un accidente cerebrovascular, con resultado fatal para el paciente, ó dejarlo con incapacidades como secuela. Resaltamos la importancia del correcto y detallado examen clínico cardiovascular, que incluya la palpación adecuada de los pulsos periféricos así como la medición de la presión arterial sistémica, debido a que siempre cursa con hipertensión arterial en los miembros superiores y ausencia de pulsos en los miembros inferiores. Tratado correctamente presenta bajo riesgo de complicaciones y de mortalidad.

Palabras claves: Coartación de Aorta, Insuficiencia Cardíaca Congestiva, Hipertensión Arterial Sistémica, Istmoplastia, Soplo, Cefalea, Accidente Cerebrovascular.

INTRODUCCIÓN

Las Cardiopatías Congénitas (CC) constituyen una de las malformaciones congénitas más frecuentes en la edad pediátrica, estimándose una incidencia promedio de 8 - 10 por 1000 nacidos vivos^(1,2), existen publicaciones que dan un porcentaje aún mayor - 12 a 14 x 1000 nacidos vivos, antes de llegar a los 16 años de edad⁽³⁻⁷⁾. Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más notorio en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo^(5,6). De acuerdo al tipo de cardiopatía y la presentación clínica, existen un grupo de cardiopatías que evolucionan con elevada morbimortalidad neonatal. Se inician generalmente con: 1)

ABSTRACT

Aortic coarctation is a congenital heart defect that presents with early congestive heart failure, especially during the neonatal stage, and which if not opportunely diagnosed progresses with a high degree of morbidity and mortality. When patients survive the barrier of early childhood, they continue having such problems as systemic arterial hypertension, and run risks of outcomes such as fatal or incapacitating cerebrovascular accident. We emphasize the importance of a careful and detailed clinical cardiovascular examination, to include adequate taking of the peripheral pulses and measurement of systemic blood pressure, since this always presents with hypertension in the upper limbs and an absence of pulses in the legs. Treated adequately, it presents little risk of complications or mortality.

Key words: aortic coarctation; congestive heart failure; systemic arterial hypertension; aortoplasty; heart murmur; headache; cerebrovascular accident.

Cianosis generalizada y progresiva ó 2) Insuficiencia Cardíaca Congestiva (ICC) y / ó Bajo Gasto Cardíaco (BGC); dentro del segundo grupo merecen especial atención y cuidado aquellas que presentan lesiones obstructivas del lado izquierdo del corazón como: Coartación de aorta, Hipoplasia de corazón izquierdo, Interrupción del Arco Aórtico y Estenosis crítica de la Valva Aórtica.

De estas cardiopatías a su vez, la Coartación de Aorta (Co Ao) es la más frecuente (5-7%), su prevalencia estimada es de 0,239 x 1000 nacidos vivos⁽⁷⁾. Sin embargo, la incidencia puede ser mayor, como los encontrados en autopsias de neonatos, en el 10-17%⁽⁷⁾. En pacientes portadores de síndromes genéticos y/ó

1. Departamento de Cardiología. Cátedra y Servicio de Pediatría del Centro Materno Infantil. Facultad de Ciencias Médicas, UNA - Asunción - Paraguay

Solicitud de Sobretiros: Dra. Nancy Garay. E-mail: nancygareche@hotmail.com

Artículo recibido el 22 de Octubre de 2009, aceptado para publicación 26 de Noviembre de 2009.

cromosómicos como de Shone, de Di George, de Turner, se presenta con una incidencia mayor de 15 a 47%^(6,7).

La primera descripción de la enfermedad fue realizada por Morgani y Meckel en el año 1760; pero recién en 1944, Crafoord reportó la primera cirugía reparadora⁽⁷⁾. La primera cirugía en niños fue descrita por Kirklin en 1952⁽⁸⁾.

Se define a la Coartación como una obstrucción mecánica localizada entre el cayado de la Aorta cerca del conducto (ductus) arterioso - porción denominada istmo - y la porción proximal de la Aorta descendente^(9,10). Desde el punto de vista anatómico y morfológico esta obstrucción puede ser puntual, pequeña (no mayor a 4mm de longitud) y bien localizada, que se denomina Coartación Clásica, aislada ó simple. También puede ser extensa y alargada, llegando a comprometer todo el arco aórtico y la emergencia de uno ó más vasos de la base, en este caso se habla de Hipoplasia Ístmica con Coartación (*Figuras 1 a-b*).



Figura 1-a: Diagrama que muestra el segmento de la estrechez del istmo de la Aorta. Típica imagen del Co Ao simple, yuxtaductal, neonatal, ductus dependiente.

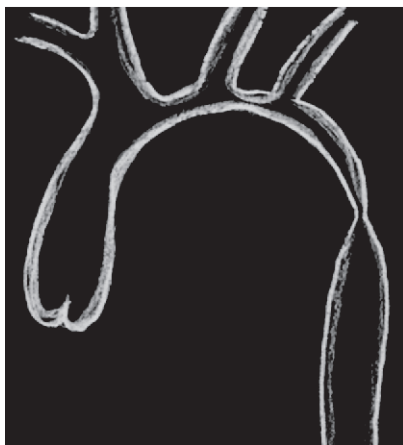


Figura 1-b: Diagrama que muestra Hipoplasia Ístmica con CoAo, con compromiso de todo el arco aórtico

El estrechamiento de la arteria se debe a un engrosamiento importante de su capa media que protruye dentro de la luz provocando una obstrucción marcada al pasaje del flujo sanguíneo post-coartación^(9,10). Dicha obstrucción puede presentarse antes de la emergencia del ductus arterioso (preductal), a nivel a la emergencia del ductus (yuxta-ductal), ó posteriormente (post-ductal)⁽¹⁰⁾. La consecuencia hemodinámica directa es el importante hipoflujo que sufren los órganos y tejidos desde el tórax inferior, los órganos intraabdominales y los miembros inferiores; además de los efectos deletéreos secundarios a la redistribución del flujo sanguíneo hacia los vasos arteriales de la cabeza, cuello y extremidades superiores, que corresponden a la zona pre-coartada y cuya consecuencia más importante es la hipertensión (por hipervolemia) en los miembros superiores. La evolución clínica estará directamente relacionada a las alteraciones mencionadas.

Cuando esta obstrucción mecánica sucede a nivel de la zona ductal (conducto arterioso), la permeabilidad post-natal del mismo juega un rol fundamental en la presentación clínica y sobrevida del paciente; de ahí la clásica división de la coartación; en Co Ao de tipo Infantil ó Neonatal (la obstrucción es preductal ó yuxtaductal); y el flujo sanguíneo post-CoAo depende exclusivamente de la permeabilidad del ductus. Cuando el flujo sanguíneo post-obstrucción no depende de la permeabilidad del ductus, sino del desarrollo de grandes colaterales sistémicas, se la denomina Co Ao de tipo Adulto ó post-ductal, porque corresponde al tipo anatómico-morfológico que más frecuentemente sobrevive a la barrera de la infancia precoz. (*Figura 2*).

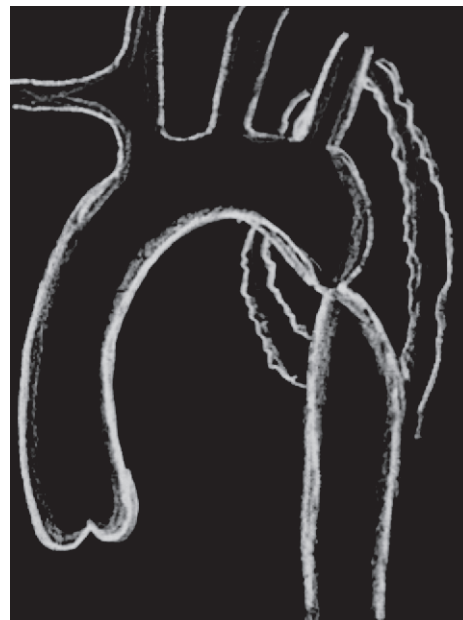


Figura 2: Diagrama de Co Ao tipo adulto, donde resalta la tupida formación de colaterales sistémicas alrededor de la zona coartada.

La Coartación provoca varios efectos y alteraciones compensatorias a nivel cardiovascular; el primero de ellos es el aumento de la post-carga del ventrículo izquierdo que intenta vencer la resistencia vascular sistémica aumentada por el obstáculo mecánico y fijo de la obstrucción. Inicialmente se produce una hipertrofia concéntrica del ventrículo con aumento del volumen sistólico final y la consecuente hipertensión arterial pre-coartación; aquí es frecuente sobre todo en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes, la confusión diagnóstica con la Miocardiopatía Hipertrófica Idiopática ó Miocardiopatía Hipertensiva. Otra consecuencia posible es la dilatación severa del ventrículo izquierdo con disfunción sistólica también severa, lo que muchas veces ocurre ya durante la gestación misma; y que, si no es diagnosticado correctamente, puede ser caratulado como una Miocarditis viral ó Miocardiopatía Dilatada, con las graves consecuencias que acarrearán una orientación terapéutica errada.

El inicio de los síntomas varía de acuerdo al tipo de coartación; así en la Co Ao de tipo Infantil ó Neonatal, los signos y síntomas aparecen a las pocas horas ó días después de nacer, y, siempre secundario al flujo restrictivo ó cierre inminente del ductus; de ahí la denominación de CoAo neonatal ó morfología ductus dependiente. En general el recién nacido presenta signos de ICC como polipnea, hipo-alimentación, palidez, mala perfusión periférica, oligo-anuria, llanto e irritabilidad, e incluso convulsiones. El signo más llamativo a la palpación es la ausencia ó disminución importante de los pulsos periféricos en los miembros inferiores comparativamente con los superiores. Pueden ó no presentar soplos cardiacos, pues ello dependerá de asociaciones con otros defectos como la Comunicación Interventricular, Estenosis Valvar Aórtica, Malformación de la Valvula Mitral. Es mandatorio medir la Presión Arterial en los miembros superiores así como los inferiores, pues, existe una diferencia de por lo menos 20 mmHg entre ellas; aunque en la edad neonatal es menos frecuente la HTA en los miembros superiores, es posible encontrarla. Por lo general existe hepatomegalia importante, y frecuentemente a estos pacientes se los describen como de “aspecto séptico” y se los trata como sepsis neonatal precoz ó tardía. Por esta razón, ésta cardiopatía debe, rutinariamente, formar parte del diagnóstico diferencial de todas las patologías del neonato y lactante que cursen con los signos y síntomas descritos anteriormente.

Cuando la presentación clínica es más tardía, por lo general más de tres años, se la describe como Coartación de Aorta de tipo Adulto (post-ductal). Pueden pasar algunos años asintomáticos u oligosintomáticos y llegar a la vida adulta. En estos casos, los síntomas son secundarios ó a consecuencia de la cardiopatía no corregida. Este tipo de Coartación, no se trata de ductus dependiente, que muchas veces ya está

cerrada al momento de la intervención; compensatoriamente, en su lugar, se desarrollan importantes arterias colaterales que sirven de puente entre los segmentos pre y post-coartación y además sirven como mecanismos de descompresión y desagüe de la aorta proximal no coartada. Los síntomas son inespecíficos como cefaleas, mareos, visión borrosa, (encefalopatía hipertensiva) y si el examen cardiovascular es exhaustivo se puede constatar Hipertensión Arterial Sistémica (HTA). En otros casos, el paciente puede debutar, ya con una complicación mayor como el accidente cerebrovascular de tipo hemorrágico. El mecanismo inicial de la HTA (en los miembros superiores) se debe a la mayor volemia y presión presentes en la aorta y los vasos arteriales de la zona pre-coartada; pero a su vez esta hipertensión, que luego se ve potenciada y agravada por alteración del sistema renina –angiotensina, desencadenada por la hipotensión e hipoflujo crónico de los riñones; en este caso, la HTA permanece por largo tiempo después de la corrección quirúrgica.

Al examen físico, además de la ausencia de pulsos en los miembros inferiores y la HTA detectada en los miembros superiores, llama la atención la notoria desproporción entre los miembros superiores y el tórax superior que se encuentran más desarrollados que el tórax inferior, abdomen y los miembros inferiores (*Figura 3*).



Figura 3: Paciente escolar con Co Ao, se visualiza importante desproporción de los miembros superiores e inferiores.

A la auscultación llama la atención el soplo continuo en el tórax, región dorsal que no es otra cosa que el desarrollo e hipertrofia de las colaterales sistémicas (intercostales). A diferencia de la CoAo de tipo infantil, predominan los síntomas y signos de HTA y sus complicaciones que las de ICC.

Hay que destacar que, en el niño, adolescente ó adulto joven, en quiénes se detecta HTA, el primer diagnóstico a ser descartado es la Coartación de Aorta.

El diagnóstico de la Coartación de Aorta es eminentemente clínico, es decir que un examen cardiovascular completo y sistemático debe ser el punto de partida en el proceso diagnóstico y manejo adecuado del paciente.

Presentamos algunos relatos de casos clínicos emblemáticos de las formas de presentación más frecuentes de la CoAo:

CASO 1

Escolar de sexo masculino de 9 años de edad, procedente del interior del país. Fecha de Ingreso: 04-03-2008. Motivo de ingreso: Hipertensión Arterial Sistémica. Antecedentes de la Enfermedad Actual: Cefalea de 3 meses de evolución en región frontal de predominio nocturno. Acudió varias veces al Centro de Salud de su comunidad, donde lo medicaban con analgésicos (paracetamol vía oral). Presentó debilidad de hemicuerpo Izquierdo 2 meses antes, que se instaló de forma brusca, coincidiendo con intensa cefalea. Vómitos 8 días antes, en varias oportunidades, en proyectil. Acudió nuevamente al Centro de Salud local, lo remitieron al Centro de Emergencias Médicas (05-01-08), donde ingresó con el diagnóstico de Accidente Cerebrovascular de tipo hemorrágico (A.C.V), según estudio de TAC de urgencia. Ingresó a la UCI y por deterioro neurológico fue intervenido quirúrgicamente (en 2 oportunidades) para drenaje del hematoma subdural, no encontrándose causa local de sangrado. Se constató HTA persistente, razón por la cual se le practicó angiografía (angio-aortotomografía computarizada), donde se descartó malformación renal, pero ya se visualizaba claramente una coartación de aorta, (Figura 4).

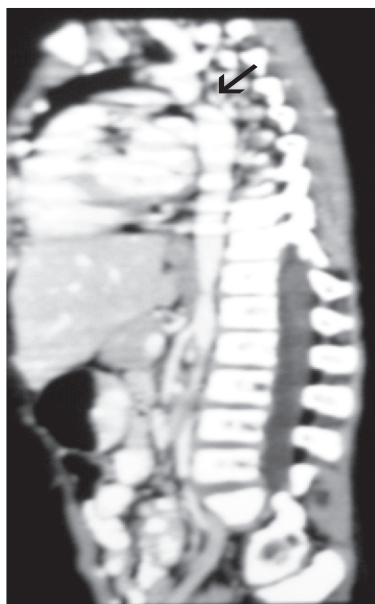


Figura 4: Angio tomografía de la Aorta, que revela la Co Ao.

Fue dado de alta y encaminado al departamento de Nefrología para biopsia renal. Al ingreso se constataron los siguientes valores de PA en Brazo Derecho: 163/123mmHg; Brazo Izquierdo: 160/120mmHg. PA en ambas piernas 0mmHg (el tensiómetro no conseguía registrarlo). Pulsos palpables en Miembros Superiores (MS) y ausentes en Miembros Inferiores (MI). Peso: 24,5kg (P/E:-1) Talla: 123cm (-2DS) Circunferencia Craneana: 52,5cm. Impresión general: escolar, sexo masculino, acianótico, pálido, normosómico, hipotrófico, facies descompuesta por desviación de la comisura labial a la derecha (Figura 5).



Figura 5 : Puede observarse desviación de la comisura labial a la derecha

Llamaba la atención marcha alterada (arrastraba el pie izquierdo) y paresia de mano izquierda. Area cardiovascular: ictus cordis se ve y se palpa en 5° espacio intercostal izquierdo, impulsivo, amplio fuera de la línea axilar anterior, ruidos cardíacos rítmicos regulares, primer ruido normfonético, segundo ruido hiperfonético en foco pulmonar. Soplo continuo grado 2/4 sobre todo en región escapular izquierda y derecha. Los exámenes auxiliares de diagnóstico cardiológico corroboraron la presunción diagnóstica; así, en la Rx de tórax postero-anterior a nivel del botón aórtico se visualizó una imagen de n° 3 ó E invertida, el cual se ve como una muesca en el arco aórtico y es debido a la dilatación pre-y post Co Ao. Además, el borde inferior de las costillas estaban despulidas con imagen en sacabocados (debido a la impresión que dejan en las

costillas las arterias intercostales y colaterales prominentes), además de congestión pulmonar. (Figura 6).



Figura 6: Rx de torax que muestra a nivel del botón aórtico imagen de n° 3 ó E invertida. Borde inferior de las costillas se visualizan despidulas con imágenes de sacabocados. Congestión pulmonar.

En el ECG se observaron datos de sobrecarga ventricular izquierda y taquicardia sinusal. La ecocardiografía doppler color confirmó plenamente el diagnóstico brindando los sgtes. datos de valor: A) Coartación de Aorta de tipo adulto con gradiente sistólico de 45 mmHg (gradiente subestimado por la presencia de grandes colaterales), mas refuerzo diastólico el cual es patognomónico de Co Ao. B) Severa hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. C) Presencia de grandes colaterales arteriales sistémicas (Figura 7 a-b).

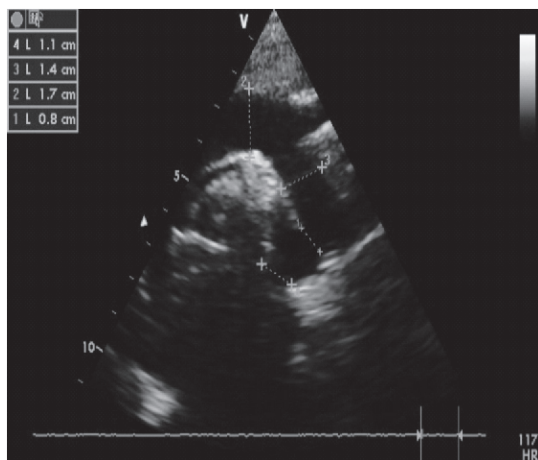


Figura 7 a Ecocardiografía: Imagen bidimensional que muestra CoAo con colaterales sistémicas y ductus cerrado

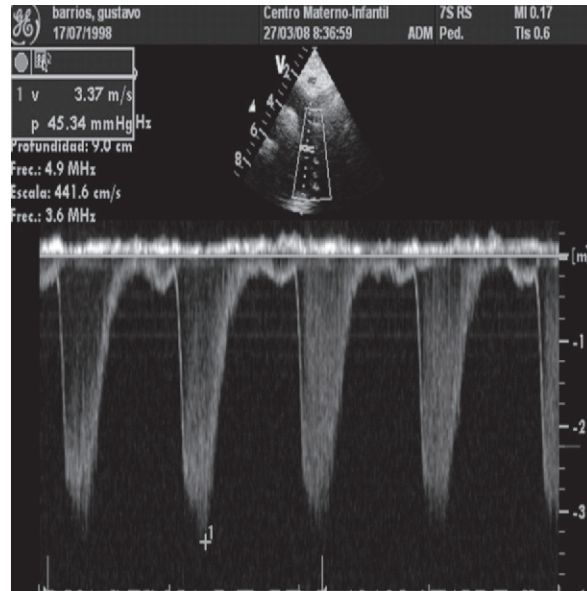


Figura 7 b: Ecocardiografía Doppler que muestra gradiente sistólico con refuerzo diastólico de 45mmHg a nivel de la CoAo.

Se procedió a la corrección quirúrgica correctiva, que consistió en anastomosis termino-terminal, (26-03-08), sin complicaciones intra-operatorias. El post-operatorio inmediato transcurrió con crisis hipertensiva severa requiriendo infusión continua de Nitroprusiato de Na, Enalaprilato y Milrinona. Alta al 10° día del post-operatorio con HTA manteniendo medicación por vía oral (Enalapril + Nifedipina + Carvedilol + Amlodipina + Losartán y Furosemide). La PA se normalizó luego de 5 meses de la cirugía.

CASO 2

Recién nacido de término, 12 días de vida, sexo masculino, que ingresa con historia de dificultad respiratoria progresiva y cansancio a las mamadas desde el nacimiento, empeorados en las últimas 24 horas por chillido de pecho. Sin fiebre. Al ingreso presentó: Peso: 3970grs. Talla: 51,5cm. Perímetro cefálico: 36cm. Fecha de ingreso: 24-04-08. Aspecto general: acianótico, intensa palidez de piel y mucosas. Polipnea con 70 respiraciones/minuto, quejido, aleteo nasal, y tiraje intercostal universal. Area cardiovascular: Precordio abombado, ictus cordis en 5° espacio intercostal izquierdo, fuera de la línea axilar anterior. Se palpaba impulsión sistólica del ventrículo derecho. Ruidos cardiacos rítmico en 2 tiempos, 2° ruido hiperfonético en foco pulmonar, soplo sistólico regurgitativo grado 2/4 más audible en foco tricuspídeo. Los pulsos periféricos se encontraban bien palpables en los MS pero ausentes en los MI. La PA en MS derecho: 81/48mmHg, MS Izquierdo: 90/59 mmHg, MI derecho: 69/57 mmHg, MI izquierdo:

64/59 mmHg, Hígado palpable hasta 3 cm de reborde costal derecho. Por su estado crítico se realizó gasometría arterial donde se constató acidosis metabólica que fue corregido. Ingresado a la UCI, fue sometido a estudios para confirmar el diagnóstico clínico de Coartación de Aorta. La Rx de Tórax mostró cardiomegalia global con ICT: 0,65 con congestión pulmonar (*Figura 8 a*), y el ECG evidenció sobrecarga de cavidades derechas y taquicardia sinusal. En la ecocardiografía doppler color se constata Coartación de Aorta con hipoplasia istmica con gradiente a nivel de la CoAo: 50mmHg. Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con función sistólica preservada (*Figura 8b*).

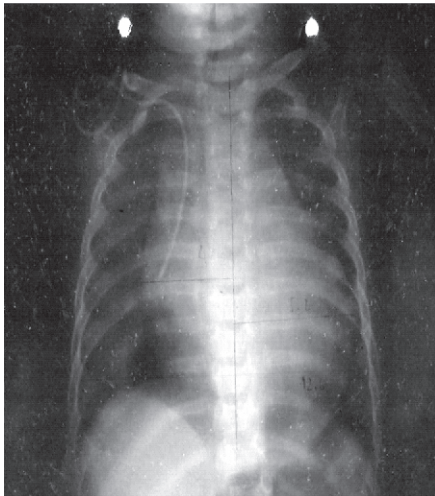


Figura 8 a: Rx. de Torax que muestra cardiomegalia severa en RN

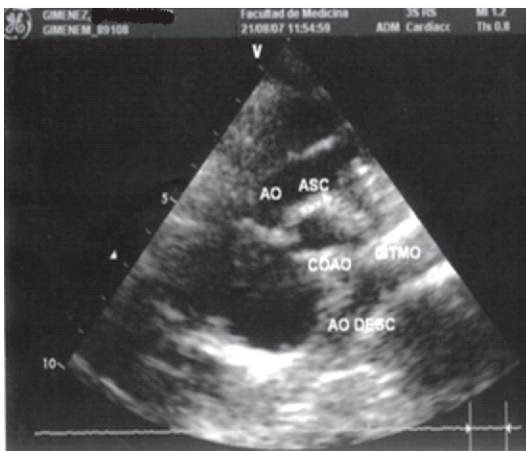


Figura 8 b: Ecocardiografía bidimensional donde se visualiza CoAo con Hipoplasia Istmica del RN

Fue sometido a corrección quirúrgica, siendo realizada la istmoplastia termino-terminal, con buen resultado. Recibió infusión de dopamina a dosis diurética por tres

horas. Permaneció en ARM por 27 horas y fue dado de alta al 7° día post-operatorio en buenas condiciones generales.

CASO 3

Lactante menor de sexo masculino de 4 meses de edad, remitido de otro servicio con cuadro previo de infección respiratoria y diagnóstico de Miocardiopatía Dilatada post-Miocarditis Viral, con indicación de tratamiento inmunosupresor. Recibió infusión de gammaglobulina endovenosa por dos días, más corticoterapia, además de drogas vasoactivas y diuréticos endovenosos, con pobre respuesta; por el contrario, con empeoramiento del cuadro de bajo gasto cardiaco e insuficiencia cardiaca congestiva. Se solicitó evaluación al departamento de cardiología hallándose: lactante menor, acianótico, pálido, con mala perfusión periférica, en quien llamaba la atención ausencia de pulsos en ambos MI, PA en MS Derecho: 190/140mmHg, MS Izquierdo:185/125mmHg, MI derecho e izquierdo (palpatorio) 60mmHg, Hepatomegalia importante. Rx de tórax con gran cardiomegalia y en la Ecocardiografía Doppler Color se constató una Co Ao severa con gradiente de 90mmHg. Además Severa dilatación del ventrículo izquierdo con disfunción sistólica también severa (fracción de eyección 30%) (*Figura 9 a-b*).

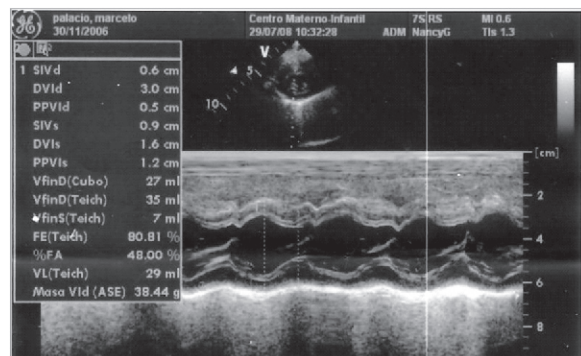
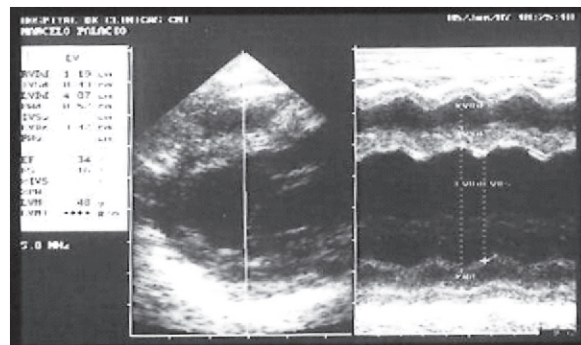


Figura 9a: Ecocardiografía Modo M: fracción de eyección 34% precirugía (Arriba) un año después, fracción de eyección 80% post-cirugía (Abajo)

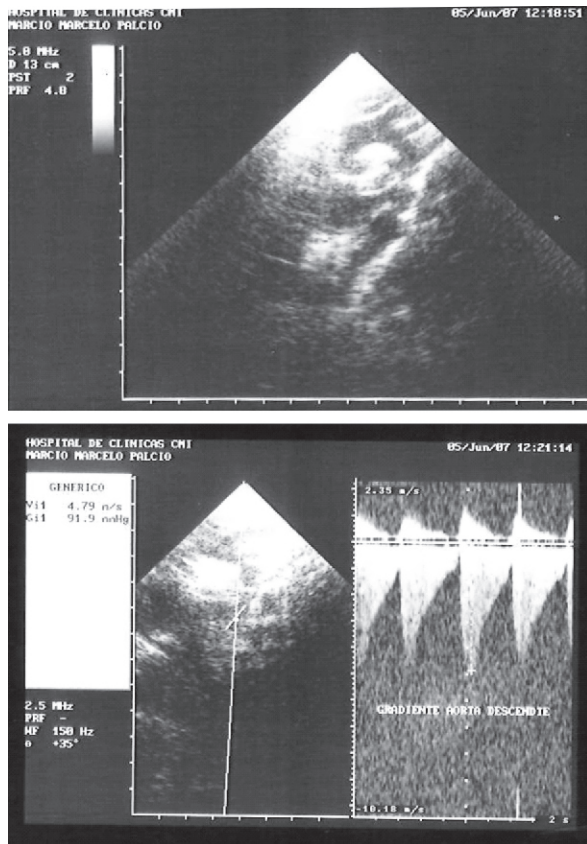


Figura 9b: Ecocardiografía que demuestra severa coartación con gradiente al doppler de 92mmHg

Se le corrigió la Coartación por la técnica termino-lateral, dado de alta en buenas condiciones generales pero con medicación antihipertensiva (enalapril + furosemda + carvedilol, por vía oral) por seis meses, que fue el tiempo necesario para controlar la HTA y mejorar la fracción de eyección que al año del post-operatorio se normalizó (F.E: 80%).

CASO 4

Lactante mayor, 1 año 5 meses, sexo femenino, también remitido a nuestro servicio con el diagnóstico de Miocardiopatía Hipertrofica Severa + Insuficiencia Cardíaca Congestiva y Neumonía. Al ingreso se encontraba desnutrida, 7 kilos (DS -2), pálida, polipneica. Presentaba un precordio abombado, 2º ruido cardíaco hiperfonético, soplo continuo subclavicular izquierdo. Ausencia de pulsos en MI y disminuido en MS izquierdo. Soplo sistólico eyectivo 3/4 mas audible en foco aórtico y aórtico accesorio que irradia a cuello. Hepatomegalia importante. PA: MSDerecho: 135/95mmHg, MSIzquierdo: 100/83 mmHg, MIDerecho: 77/63 mmHg, MIIzquierdo: 86/48mmHg. ECG: sobrecarga de ventrículo izquierdo. Rx. de tórax con cardiomegalia

discreta y típica imagen de no.3 a nivel del botón aórtico. En la Ecocardiografía se constató severa hipertrofia de ventrículo izquierdo, pero secundario a cardiopatía de base (Coartación de Aorta Severa + Estenosis Valvar Aórtica leve, por valva bicúspide) Ver **Figura 10 a-b**.

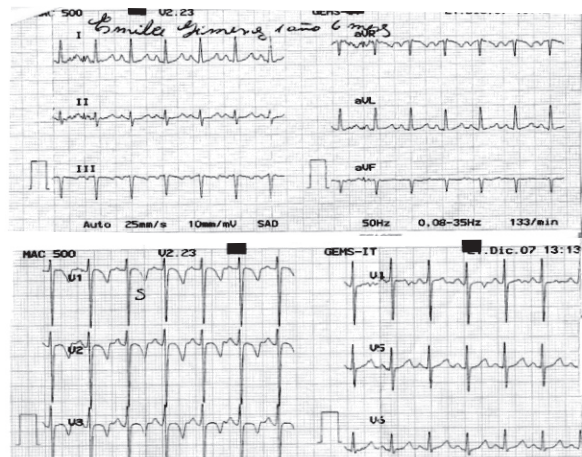


Figura 10 a : ECG con sobrecarga ventricular izquierda

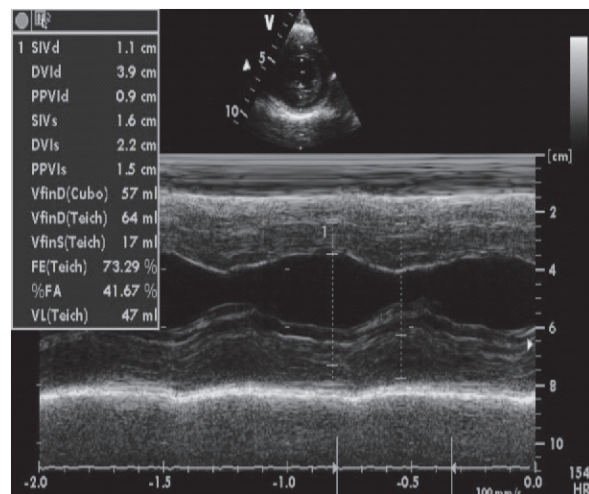


Figura 10 b: Ecocardiografía Modo M: hipertrofia severa de ventrículo izquierdo Co

Se realizó la cirugía con la técnica de istmoplastia termino-lateral, quedando con un gradiente residual menor a 20mmHg. Alta en buenas condiciones, con medicación antihipertensiva por 5 meses cuando normaliza la presión arterial.

CASO 5

Escolar de 5 años de edad, sexo masculino, acudió al consultorio por fiebre, constipación nasal y tos húmeda no productiva; en el marco del triaje infeccioso se

realiza Rx de tórax donde se visualiza cardiomegalia y se remite al especialista. Se constata HTA: MSDerecho e Izquierdo: 140/100mmHg, MIDerecho-Izquierdo: palpatorio 70mmHg, no se palpaban los pulsos en miembros inferiores, sin soplos. La Ecocardiografía reveló Coartación tipo adulto. Se realizó cirugía correctiva con buen resultado. El hallazgo quirúrgico mas llamativo consistió en que la zona coartada era poco extensa (menor a 4mm) pero la luz casi virtual, solo conseguía el pasaje de una aguja de jeringa (1mm) (Figura 11a-b).

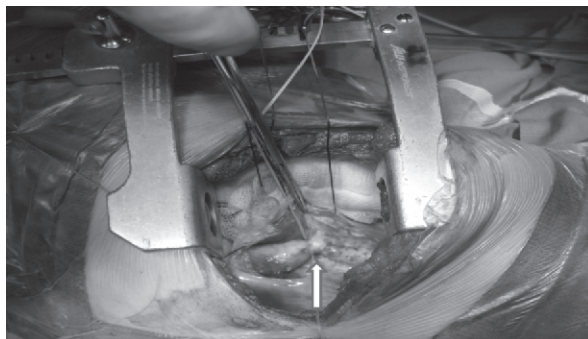


Figura 11 a : Hallazgo quirúrgico de Co Ao: imagen por fuera de la aorta

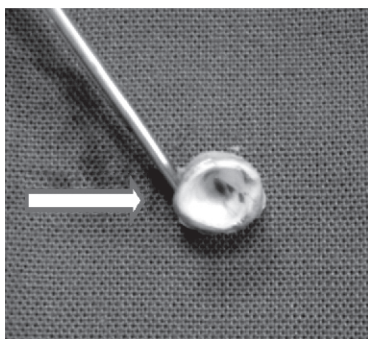


Figura 11 b. Hallazgo quirúrgico de Co Ao imagen por dentro de la luz de la aorta.

CASO 6

Escolar de 10 años de edad, sexo masculino que presentó 2 episodios de cefalea y epistaxis durante la práctica de educación física en el colegio. Se constató en ambas oportunidades HTA. PA: MSDerecho-Izquierdo: 180/900Hg. Al constatarse una Coartación de Aorta de tipo adulto, se realizó la cirugía correctiva, pero no por la técnica habitual (istmoplastia) por que la zona coartada era extremadamente larga y tubular, las colaterales muy sinuosas y prominentes. Cualquier tipo de maniobra in situ puede desembocar en sangrados profusos de las colaterales llegando a comprometer inclusive la irrigación segmentaria de la médula

espinal, por ello se decidió corregir la obstrucción colocando (by pass) un tubo corrugado de igual diámetro a la Aorta con buenos resultados (Figuras 12a-b).

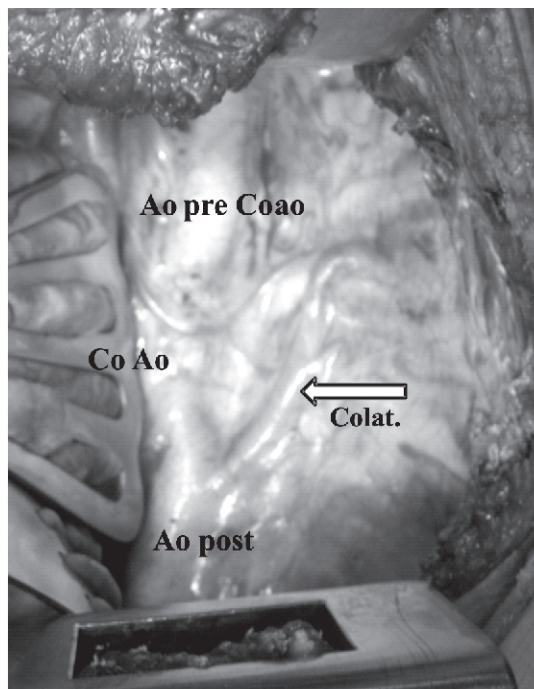


Figura 12 a: Hallazgo quirúrgico de Co Ao tipo Adulto se visualiza importante vascularización colateral (flecha)



Figura 12 b: Colocacion de tubo by pass a nivel de la Co Ao

Inmediatamente aparecieron los pulsos en los miembros inferiores. Post-operatorio con crisis hipertensiva severa que cedió en las siguientes 48 hs con la administración simultánea de Nitroprusiato de Sodio + Nitroglicerina, Enalaprilato y Milrinone con mejoría al 2° día post-operatorio; recibió el alta al 6° día. Presión normalizada al mes de la cirugía.

DISCUSIÓN

En el Paraguay existen aproximadamente 170.000 - 180.000 nacimientos al año, si tenemos en cuenta la prevalencia de CC (0,8-1 x 100 nacidos vivos), esperamos 1700-1800 cardiopatas nuevos por año; y dentro de esta población 85-100 neonatos tendrán Coartación de Aorta. Según nuestra estadística, el diagnóstico y tratamiento oportuno de esta cardiopatía se realiza en menos del 75% de los casos, situación extremadamente alarmante considerando que el número de cirugías en todos los centros (privados y públicos) que realizan cirugía cardíaca a nivel país, no superan las veinte por año. Como la Coartación de tipo infantil es de elevadísima mortalidad, se supone entonces, que hayan fallecido probablemente con otro diagnóstico, como sepsis neonatal.

Como se mencionó anteriormente, el diagnóstico es eminentemente clínico, de ahí la importancia de realizar el examen cardiovascular en forma completa y exhaustiva en cada recién nacido antes del alta, es recomendable insistir en la palpación de los pulsos periféricos y compararlos unos con otros en cuanto a intensidad, amplitud, sincronismo, etc., para asegurar la normalidad de los pulsos luego del cierre fisiológico del ductus, hecho que ocurre los primeros dos días de vida en los recién nacidos de término, aunque en los prematuros puede demorar más tiempo. Podemos orientar, sin temor a mayores equívocos, que ante todo neonato con sospecha de sepsis, es posible afirmar que estamos ante un potencial paciente con coartación de aorta, hasta demostrar lo contrario. Teniendo en cuenta que en nuestro medio, es imposible realizar a todos estudio ecocardiográfico, sí debemos examinarlos a todos, y de ser posible, registrar la presión arterial en los cuatro miembros y comparar los resultados. La Rx de tórax, medio auxiliar de diagnóstico plausible de ser realizado en cualquier institución de salud pública ó privada, es una herramienta diagnóstica muy valiosa por la constancia de la cardiomegalia y examinando cuidadosamente el botón aórtico, es posible encontrar una imagen de muesca (no.3) en el borde izquierdo de la aorta descendente proximal y lesiones de sacabocados en el borde inferior de las costillas por el hiperdesarrollo de colaterales sistémicos.

Se considera a la Ecocardiografía bidimensional doppler color como el método *gold standard* para la confirmación diagnóstica, el cual es “no invasiva”, es repetible, sin efectos colaterales, practicable incluso en el lecho del paciente, de elevada sensibilidad y

especificidad. Permite analizar tanto las malformaciones del arco aórtico como las alteraciones intracardiacas⁽⁷⁻⁹⁾. Actualmente, se cuenta también con las imágenes de Angiotomografía axial multicortes, que aunque no es necesario realizarlo en neonatos y lactantes, tiene un valor superlativo en los pacientes mayores, aportando mayores datos sobre la presencia de colaterales y/ó aneurismas a nivel de una zona coartada, reparada y/ó recoartadas, etc. Igual comentario merece la Angioresonancia (IRM). Ambos procedimientos tienen ventajas y desventajas; la TAC multicortes presenta excelente definición, realiza reconstrucción tridimensional, es rápida, pero emite mayor radiación y utiliza contraste yodado.

El cateterismo cardíaco diagnóstico ha sido paulatinamente relegado por los otros medios diagnósticos antes mencionados; sin embargo actualmente ocupa un lugar más terapéutico en esta cardiopatía. Trabajos publicados⁽¹¹⁻¹³⁾, refieren tratamiento exitoso de la Coartación nativa ó recoartación mediante balón ó colocación de Stent. Han sido reportados algunos trabajos en congresos nacionales, aunque en casos y series menores de tratamientos por esta vía, también exitosos. La corrección por cirugía es el tratamiento consensuado para la coartación de aorta nativa. El procedimiento, que se realiza sin circulación extracorpórea cuando la Co Ao es aislada, es decir sin malformaciones a nivel intracardiaco, es de bajo riesgo y por ende de bajísima mortalidad post-operatoria; existen varias técnicas pero las más utilizadas sobre todo en neonatos es la reparación termino-terminal ó termino-lateral; cuando es difícil la reparación anatómica directa, hay que recurrir a la colocación de tubos (prótesis) externos ó sacrificar arterias de otras zonas menos importantes (subclavias) para realizar un puente ó by pass de la zona coartada⁽¹⁴⁾.

La coartación neonatal aislada, aunque de mayor mortalidad, presenta también mayor posibilidad de ser diagnosticada y tratada oportunamente y con posibilidades de éxito quirúrgico cercano al 100%. Cuando se produce el cierre del ductus arterioso y se desarrollan todas las complicaciones anteriormente citadas, es posible su reapertura con la infusión continua endovenosa de Prostaglandina E, esto puede representar un inconveniente en nuestro medio, pues siempre será necesario para su administración, una unidad de cuidados intensivos; sin embargo hasta que sea posible esta medida terapéutica de urgencia, se debería canalizar una vía intravenosa e intentar estabilizar al paciente hidratándolo y corrigiendo los disturbios del medio interno, como acidosis metabólica, hipoglucemia; hasta derivarlo a un centro especializado para su mejor manejo clínico quirúrgico.

El diagnóstico precoz de la coartación de leve a moderada repercusión hemodinámica, especialmente del tipo adulto (que es “silente”) , constituye el

verdadero reto del médico de atención primaria; pues está demostrado que el tratamiento correctivo es posible, con excelentes resultados y bajo riesgo de complicaciones quirúrgicas según un estudio de seguimiento de más de 20 años⁽¹⁵⁾. Cabe acotar, que también en nuestro servicio, los resultados son excelentes con mortalidad 0%, (8 pacientes operados a lo largo de 12 meses) como se comunicara en el Congreso Paraguayo de Pediatría del año 2008⁽¹⁶⁾.

Sin embargo la Co Ao tipo adulto, por presentar como factor en contra el hecho de ser silente los primeros años de vida, se impone examinar siempre a los pacientes, aunque sean conocidos, como si fuera la primera vez, y realizar la toma de presión arterial en forma sistemática, ya que estos pacientes, indefectiblemente evolucionarán con hipertensión arterial, que no tratados a tiempo, podrían presentar complicaciones graves como fue el caso de uno de nuestros pacientes. Sugerimos el examen cardiovascular, también exhaustivo a todos los

escolares, adolescentes ó adulto joven que acuden al consultorio, aunque solo sea para un chequeo rutinario, especialmente para la práctica deportiva.

Para evitar cometer errores diagnósticos serios, es necesario que el examen clínico y la historia clínica se relacionen con el hallazgo ecocardiográfico muy cuidadosamente, de lo contrario, se lo puede confundir con otras cardiopatías como la Miocardiopatía Hipertrófica o Miocardiopatía Dilatada, y Miocarditis, como ha sucedido en los relatos de casos mencionados y que inclusive, uno de ellos ha recibido tratamiento inmunosupresor. Es así, que estas mismas miocardiopatías deben entrar a formar parte del diagnóstico diferencial de la Co Ao.

De la correcta atención clínica primaria de los pediatras generales, médicos de familias, clínicos ó especialistas dependerá el diagnóstico oportuno y por lo tanto el tratamiento exitoso y la sobrevida del paciente que presenta coartación de la aorta.

REFERENCIAS

1. Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am.* 1990;37:25-42.
2. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: postnatal incidence. *Pediatr Cardiol.* 1995;16:103-13.
3. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ, Boughman JA, Wilson PD, Brenner, JI, et-al. Cardiac and noncardiac malformations: observations in a population-based study. *Teratology.* 1987;35:367-78.
4. Roy DL, McIntyre L, Human DG, Nanton MA, Sherman GJ, Allen LM, et-al. Trends in the prevalence of congenital heart disease: comprehensive observations over a 24-year period in a defined region of Canada. *Can J Cardiol.* 1994;10:821-26.
5. Díaz-Tomás JJ, Borreiro J, Ramos A, Solis G, Crespo M. Cardiopatías congénitas en una serie de 53578 niños nacidos en Oviedo (1976-1985). *An Esp Pediatr.* 1989;31:229-32.
6. Guía JM, Téllez C, Castro FJ, Garnica B, Bosch V, Gracián M. Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1216 niños de Murcia. *Acta Pediatr Esp.* 2002;60:250-58.
7. Díaz-Góngora G. Coartación de aorta in cardiología pediátrica. Bogotá: Mc Graw Hill Interamericana; 2003;315-31.
8. Kirklin J. Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten week old infant, report of a case. *Circulation.* 1952;6:411-14.
9. Morris M, McNamara G. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. In: Garson A, Bricker J, Timothy M, Dan G, editors. *The science and practice of pediatric cardiology.* Philadelphia: Lea & Febiger; 1990.p.1353-381.
10. Ho SY, Baker E, Rigby M, Anderson R. Aortic coarctation and interruption In: *Color atlas of congenital heart disease, morphologic and clinical correlations.* London: Mosby; 1995.p.171-78.
11. Suárez A, Estrada G, Calderón I. Tratamiento de la coartación de aorta mediante la dilatación con catéter de balón: experiencia inicial de dos casos. *Rev Colomb Cardiol.* 1987;2(3):177-80.
12. Suárez J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M, et-al. Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol.* 1999; 83:400-06.
13. Guía JM, Castro FJ. Coartación aórtica abdominal: tratamiento mediante implantación de stent. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:1332-335.
14. Castañeda A. Aortic coarctation. In: Castaneda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia WB Saunders Company; 1994.p.333-352.
15. Giuffre M, Ryerson L, Chapple D, Crawford S. Nonductal dependent coarctation: a 20-year study of morbidity and mortality comparing early-to-late surgical repair. *J Natl Med Assoc.* 2005;97(3):352-56.
16. Montiel C, Garay N, Verón C, Jarolín J, Gozález F, Sciacca R, Eguzquiza P, Panizza C, Szwako R, Rolón R. Coartación de aorta (Co Ao): manejo clínico-quirúrgico en el Centro Materno Infantil. *Pediatr (Asunción).* 2008;36(1):51.